

CONTRIBUTION

A

L'ÉTUDE de l'ACHONDROPLASIE

dans ses rapports avec la

GROSSESSE et l'ACCOUCHEMENT

La Faculté n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1922

N°

CONTRIBUTION

A

l'Etude de l'Achondroplasie

DANS SES RAPPORTS AVEC LA

Grossesse et l'Accouchement

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE PAR

Joseph CEBRON

Ancien Externe des Hôpitaux de Nantes

Lauréat de l'Ecole de Médecine (1920)

Président : M. BRINDEAU

PARIS

SOCIÉTÉ GÉNÉRALE D'IMPRIMERIE

46, RUE JACOB, 46

1922

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

	LE DOYEN :	M. ROGER.
	PROFESSEURS :	MM.
Anatomie		NICOLAS.
Anatomie médico-chirurgicale		CUNÉO.
Physiologie		Ch. RICHER.
Physique médicale		André BROCH.
Chimie organique et chimie générale		DESGREZ.
Bactériologie		BEZANÇON.
Parasitologie et histoire naturelle médicale		BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales		Marcel LABBÉ.
Pathologie médicale		RÉNON.
Pathologie chirurgicale		LECÈNE.
Anatomie pathologique		LETULLE.
Histologie		PRENANT.
Pharmacologie et matière médicale		POUCHET.
Thérapeutique		CARNOT.
Hygiène		BERNARD.
Médecine légale		BALTHAZAR.
Histoire de la médecine et de la chirurgie		MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée		ROGER.
		ACHARD.
Clinique médicale		WIDAL.
		GILBERT.
		CHAUFFARD.
Hygiène et clinique de la première enfance		MARFAN.
Clinique des maladies des enfants		NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale		DUPRÉ.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		JEANSELME.
Clinique des maladies du système nerveux		P. MARIE.
Clinique des maladies contagieuses		TEISSIER.
		DELBET.
Clinique chirurgicale		LEJARS.
		HARTMANN.
		GOSSET.
Clinique ophtalmologique		De LAPERSOL.
Clinique des maladies des voies urinaires		LEGUEU.
		BAR.
Clinique d'accouchements		COUVELAIRE.
		BRINDEAU.
Clinique gynécologique		J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile		BROCA Auguste.
Clinique thérapeutique		VAQUEZ.
Clinique thérapeutique chirurgicale		DUVAL.
Clinique propédeutique		SERGEANT.

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

MM.	MM.	MM.	MM.
ABRAMI.	DUVOIR.	LARDENNOIS.	RATHERY.
ALGLAVE.	FIESTINGER.	LE LORIER.	REITERER.
BASSET.	GARNIER.	LEMIERRE.	RIBIERRE.
BAUDOIN.	GOUGEROT.	LEQUEUX.	RICHAUD.
BLANCHETIÈRE.	GRÉGOIRE.	LEREBoullet.	ROUSSY.
BRANCA.	GUÉNIOT.	LÉRI.	ROUVIÈRE.
CAMUS.	GUILLAIN.	LÉVY-SOLAL.	SCHWARTZ.
CHAMPY.	GUILLEMINOT.	MATHIEU.	TANON.
CHEVASSU.	HEITZ-BOYER.	METZGER.	TERRIEN.
CHIRAY.	JOYEUX.	MOCQUOT.	TIFFENEAU.
CLERC.	LABBÉ (Henri).	MULON.	VILLARET.
DEBRÉ.	LAIGNEL-LAVASTINE.	OKYNCZYC.	
DESMAREST.	LANGLOIS.	PHILIBERT.	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MA FILLE

A MES AMIS

A MES MAITRES DE L'ECOLE DE MEDECINE
ET DES HOPITAUX DE NANTES

MESSIEURS LES PROFESSEURS: OLLIVE,
POISSON, ROUXEAU, U. MONNIER, G. BUREAU,
M. BUREAU, BRELET, LE MEIGNEN, GOURDET.

A M. LE PROFESSEUR GUILLEMET
Chevalier de la Légion d'Honneur
Professeur de Clinique Obstétricale

A M. LE DOCTEUR GROSSE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Ancien chef de Clinique Obstétricale à la Faculté de Médecine
de Paris

Professeur suppléant à l'Ecole de Médecine de Nantes

*Qui nous a inspiré le sujet de
cette thèse et guidé de ses conseils.*

A M. LE PROFESSEUR BRINDEAU

Officier de la Légion d'Honneur
Professeur de Clinique Obstétricale à la Faculté
de Médecine de Paris
Accoucheur des Hôpitaux

Qui a bien voulu nous faire l'honneur de présider cette thèse.

HISTORIQUE

L'Achondroplasie est un trouble de développement du squelette dépendant de lésions qui surviennent pendant la première moitié de la vie intra-utérine et qui persistent pendant toute l'existence du sujet.

En 1856 Virchow décrit comme rachitique congénital un fœtus à membres courts et à tête volumineuse.

En 1860 Müller distingue deux sortes de rachitismes : le rachitisme vulgaire qui débute après la naissance et le rachitisme fœtal qui débute pendant la vie intra-utérine : il en étudie l'anatomie pathologique. En 1871 Winckler et en 1877 Depaul insistent sur la distinction entre ces deux rachitismes.

En 1878 Parrot présente à la Société d'Anthropologie une petite naine réalisant le syndrome de la maladie pour laquelle il propose le nom d'achondroplasie, voulant montrer que la lésion affecte spécialement le cartilage. Il en donne les principaux symptômes : nanisme, micromélie, macrocéphalie.

En 1889, Kirchberg et Marchand séparent également cette affection d'avec le rachitisme vrai et la décrivent sous le nom de Mikromélia chondromalacica.

En 1890 Porak publie une étude d'ensemble sur l'Achondroplasie, il y donne une description très détaillée du bassin de la femme achondroplasique.

En 1892 Kauffmann publie un mémoire basé sur l'étude de 13 squelettes de fœtus achondroplasiques; il propose le terme de Chondrodystrophie fœtal.

Jusqu'en 1900 on retrouve les observations de Thompson, Maygrier, Spillmann, Tissié, Apert, etc.

Le 14 Juillet 1900, paraît dans la Presse Médicale l'article de P. Marie. Jusqu'ici l'étude avait surtout porté sur les fœtus achondroplasiques, cet auteur fait l'étude clinique de la maladie chez l'adulte: il présente deux cas typiques d'achondroplasie.

Depuis 1900, les observations et les travaux deviennent plus fréquents: ce sont ceux de Cestan et Apert en 1901, de Fochier, de Hergott en 1902, de Poncet et Lériche en 1903 et 1904.

En 1905, Porak et Durante dans leur travail sur les Micromelies congénitales séparent l'Achondroplasie vraie et la dystrophie périostale: ces deux affections étaient confondues.

A la Société Obstétricale de France, Lepage publie l'observation d'une femme et de son enfant achondroplasiques.

En 1906, dans les Annales de Gynecologie, Hergott publie un cas très intéressant d'Achondroplasie familiale et montre les rapports de cette affection avec la grossesse.

En 1907, Apert consacre un article à l'Achondroplasie dans son Traité des Maladies familiales.

En 1910 Franchini publie l'observation d'une vraie famille d'Achondroplasiques.

En 1913 Parhon apporte trois nouvelles observations d'achondroplasiques.

ETUDE CLINIQUE DE L'ACHONDROPLASIE

Depuis les travaux de Pierre Marie, Apert, Porak, Poncet et Leriche, l'achondroplasie est une affection dont les caractères cliniques sont bien connus. Ce qui attire de suite l'attention c'est la taille de ces malades: ce sont des nains; la taille de ces sujets adultes bien inférieure à la normale dépasse rarement 1 mètre 30, elle peut être bien moindre et n'atteindre même que 89 centimètres, comme chez le malade de Bertolotti. On est de suite frappé également de la disproportion qui existe entre la tête, le tronc et les membres.

La micromélie est constante et existe aux quatre membres dans des proportions à peu près identiques.

La brièveté des membres supérieurs se révèle en faisant prendre au malade la position du soldat sans armes: on voit que l'extrémité des doigts n'atteint pas le grand trochanter ou le dépasse à peine alors que normalement elle arrive au second tiers de la cuisse. La main de la femme de notre première observation n'atteint pas son grand trochanter: en effet son humérus ne mesure que 18 centimètres et son avant-bras 20 centimètres: ce sont à peu près les dimensions du membre supérieur de Claudius, le malade de P. Marie. Il

Il y a donc une disproportion entre les différents segments du membre, le bras étant plus court que l'avant-bras, contrairement à ce qui se présente chez le sujet normal : c'est ce que Marie a décrit sous le nom de micromélie rhizomélique : cet auteur prenant les mensurations d'un enfant normal de 8 ans, trouve le bras plus long que l'avant-bras de 3 cm 5 : chez ses deux achondroplasiques Anatole et Claudius, il est au contraire plus court de 4 cm ; du reste, cette disproportion est facile à constater sans avoir recours aux mensurations.

La main de ces malades a également des caractères spéciaux : elle est réduite dans toutes ses dimensions et pourtant ne donne pas l'impression d'être petite ; par rapport à sa longueur elle est large, épaisse, carrée ; les doigts ont pour ainsi dire la même longueur (isodactylie), ils sont boudinés à leur base mais s'écartent par leur extrémité, ce que P. Marie a décrit sous le nom de main en trident : dans les cas peu prononcés, il suffit pour le faire apparaître, de faire étendre la main sur une surface plane, le médius s'écarte alors de l'annulaire à son extrémité au lieu de lui rester accolé comme normalement. L'annulaire occupe souvent un plan postérieur à celui des autres doigts.

Généralement le bras a tendance à s'écarter du tronc ce qui tient au volume de la tête humérale trop grosse pour bien s'emboîter dans la cavité glénoïde.

La micromélie des membres inférieurs est également très marquée : c'est elle qui fait que l'achondroplasique est un nain puisque comme nous le verrons son tronc et sa tête ont des dimensions presque normales. Chez notre malade la distance du grand trochanter à la pointe de la malléole ex-

terne n'est que de 45 centimètres, la longueur de son fémur est de 22 cm, celle de son tibia 23 cm : nous retrouvons donc le même caractère qu'au membre supérieur, disproportion entre les différents segments : le segment rhizomelique est plus court que le segment mésomelique, alors que normalement chez l'adulte il doit être plus long de 8 à 9 centimètres.

Le péroné est presque toujours plus long que le tibia : son extrémité supérieure ne vient pas s'adapter comme normalement à la facette articulaire du tibia, mais la dépasse pour se placer sur la partie latérale de l'articulation du genou dont il fait parfois partie.

Les membres inférieurs sont souvent courbés ; cette courbure est toujours concave en dedans, c'est la jambe en parenthèse ; à ce point de vue, la photographie d'Anatole est typique. Marie différencie ainsi cette incurvation de celle qu'on rencontre chez les rachitiques. « Elle présente ceci de particulier qu'elle n'est pas due à une courbure des os eux-mêmes, mais plutôt à un déplacement d'un segment du membre inférieur, au niveau du genou ou un peu au-dessous de cette articulation. La palpation fait constater que la diaphyse du fémur et celle du tibia sont à peu près rectilignes tandis que le plateau du tibia se trouve fortement déjeté en dehors. »

Les pieds sont larges, épais et courts comme les mains.

La macrocéphalie est surtout évidente chez le nouveau-né : chez l'adulte elle est surtout relative par rapport à la longueur du corps : une circonférence cephalique de 56 à 58 centimètres est anormale chez un nain qui ne mesure guère plus d'un mètre ; mais dans certains cas la tête est véritablement volumineuse, celle d'Anatole par exemple mesure 67

centimètres. La tête des achondroplasiques est carrée, courte (brachycéphalie), le front est proéminent, les bosses pariétales sont très développées: Le diamètre transversal de la tête d'Anatole atteint 25 centimètres, son diamètre antéro-postérieur est le même, ce qui donne comme indice-céphalique le chiffre énorme de 100.

C'est seulement la voûte qui est hypertrophiée car les os de la base qui se développent au dépens du cartilage sont atrophiés.

La face est large, les traits généralement gros, la racine du nez est aplatie, enfoncée sous le front, les narines sont béantes. Souvent la voûte du palais est ogivale; on ne remarque rien de spécial du côté des dents. Tous ces caractères se retrouvent de façon très nette sur la malade de notre observation.

Le tronc est pour ainsi dire normal: c'est sa disproportion avec les membres qui donne à l'achondroplasique son aspect si curieux. Le thorax est bien conformé, on n'y trouve pas de signes de rachitisme. La comparaison faite par Parrot et Porak avec les chiens bassets rend bien compte de cette disproportion.

La colonne vertébrale est normale dans sa partie supérieure, le dos est plat; l'ensellure lombaire est constante, elle est frappante quand on regarde le malade de profil: elle est due à un mouvement de bascule du sacrum, rejeté en haut et en arrière. Le bassin est toujours très touché, nous l'étudierons en détail en voyant les rapports de l'achondroplasie avec la grossesse.

La musculature est toujours très développée chez les achondroplasiques, ils ont l'aspect de petits athlètes, ils sont robustes, agiles: Sicard et Touroff jouent les Augustes. D'après Porak, les achondroplasiques sont obèses, c'est qu'il a surtout observé des femmes; même chez celles-ci les masses musculaires sont souvent volumineuses.

Le poids des achondroplasiques est bien supérieur à celui d'un enfant de leur taille: il est en rapport avec leur aspect. Anatole pèse 45 kilogrammes, c'est-à-dire moitié plus qu'un enfant de même taille que lui; on le comprend facilement quand on voit que le tronc de ces malades est presque normal et que le squelette de leurs membres est bien développé en épaisseur.

Leur intelligence est variable, les deux malades de Marie sont au-dessous de leur âge au point de vue intellectuel; de même la malade de notre première observation a gardé une mentalité infantile; chez certains l'intelligence est normale parfois même au-dessus de la moyenne. Parhon sur 16 cas a trouvé 9 fois une intelligence plus ou moins réduite, 2 fois supérieure à la moyenne, dans les cinq autres cas on pouvait la considérer comme normale. Lauze dans sa thèse, considère ces malades comme des submaniaques chroniques.

L'examen radiographique montre que la colonne vertébrale et les côtes sont normales. Les omoplates sont petites; la cavité glénoïde est diminuée et loge difficilement une tête humérale hypertrophiée; même remarque pour la cavité cotyloïde et la tête du fémur. Les os longs sont épais et courts, les saillies d'insertions musculaires y sont très accentuées. On note la participation du péroné à l'articulation du

genou (Marie), celle du radius à l'articulation du coude (Cestan), la tendance à l'égalisation des doigts. Dans les deux cas de Pierre Marie, la soudure diaphyso-épiphysaire n'existe pas bien qu'un de ses malades ait dépassé depuis longtemps l'âge de cette soudure. Par contre, pour la plupart des auteurs, Leriche, Launois, Apert, etc., la soudure se produit à la période habituelle et on ne peut rien relever d'anormal dans cette ligne de soudure. Du côté du crâne on constate un rétrécissement basal énorme, il y a retrait du maxillaire supérieur : les os de la calotte sont au contraire très développés.

Au point de vue histologique, les lésions portent surtout sur l'ossification cartilagineuse qui est profondément troublée. Les cellules de la zone de prolifération ne se multiplient pas, la substance interstitielle est au contraire excessive. Au-dessous de cette zone, se trouve une bande fibreuse, vasculaire, que Porak regarde comme la cause de l'évolution anormale du cartilage et par suite un défaut d'ossification épiphysaire. Au-dessous de cette bande fibreuse, la zone de rivulation est également très altérée, les cellules sont envahies par un processus fibreux : la ligne d'ossification est irrégulière par suite de la dispersion des cellules cartilagineuses. L'ossification périostale reste normale. En un mot, l'achondroplasie est liée à une sclérose des cartilages de conjugaison.

De nombreuses théories ont été invoquées pour expliquer la nature de l'achondroplasie.

Parrot qui a séparé l'achondroplasie du rachitisme fœtal en fait une maladie purement locale, une dystrophie du cartilage primordial.

Marie croit que l'achondroplasie résulte d'un état d'auto-intoxication produit par le mauvais fonctionnement d'une ou plusieurs glandes vasculaires sanguines, corps thyroïde, thymus, testicule, ovaire. On a passé en revue les glandes à sécrétion interne et essayé les traitements opothérapiques, mais sans grand résultat. Marie reconnaît ne pas avoir amélioré son malade Claudius par l'extrait thyroïdien. Les recherches de Régnauld ont montré que le corps thyroïde est normal chez le fœtus achondroplasique.

Lauze pense que le rôle principal revient à la glande interstitielle du testicule ou de l'ovaire. La théorie de Parhon est plus complexe; l'achondroplasie serait due à l'hyperfonction des glandes génitales avec hypofonction de la thyroïde, de l'hypophyse et peut-être du thymus. Rebatu partage cette manière de voir.

Porak et Durante attribuent l'arrêt de développement qui caractérise l'achondroplasie à une intoxication d'origine exogène. « L'Achondroplasie ne relève probablement pas d'un microbe ou d'une toxine unique, spécifique de cette dystrophie osseuse, nous y voyons plutôt le résultat d'agents pathogènes divers, plus probablement infectieux que glandulaires, ayant comme seuls caractères communs leurs propriétés sclérogènes » (Porak). Ainsi toutes les intoxications et infections ayant tendance à provoquer la sclérose pourraient causer l'achondroplasie. Les partisans de cette théorie pensent qu'un jour il sera peut-être possible de distinguer les achondroplasies d'origine syphilitique, tuberculeuse, saturnine, alcoolique.

Poncet et Leriche distinguent deux sortes d'achondroplasie: 1) Une achondroplasie pathologique relevant d'une infection foétale ou d'une auto-intoxication glandulaire: dans ce cas cette cause pathologique a dévié les cellules cartilagineuses de leur processus normal et s'est opposée à leur ossification finale. 2) Une achondroplasie atavique, physiologique en quelque sorte, qui ne fait pas sa preuve par la pathologie et qui n'est qu'un retour ancestral au type pygmée primitif. Ces auteurs se basent sur l'hérédité, sur le caractère familial de l'affection et sur l'intégrité absolue de leurs sujets: en dehors de leur déformation corporelle ils ne présentent rien de pathologique. Dans ce cas l'ossification se fait suivant le type ordinaire: la soudure des épiphyses se produit à l'époque habituelle, il y a seulement ralentissement de l'activité.

Apert rejette la variété d'achondroplasie pathologique: il n'admet qu'une achondroplasie: pour lui c'est une affection héréditaire et familiale: en étudiant les enfants d'achondroplasiques nous citerons plusieurs cas à l'appui de cette théorie.

ACHONDROPLASIE ET GROSSESSE

Les organes génitaux de la femme achondroplasique, comme ceux de l'homme du reste, sont en général parfaitement développés: de même leur système pileux est bien fourni; il ne faut pas s'étonner que leurs fonctions génitales soient normales: la plupart du temps ces femmes sont bien réglées: chez elles le moment d'apparition de la menstruation est variable, parfois précoce à 10 ans comme dans le cas de Charpentier, parfois tardive; la malade de Rebatu n'a été réglée qu'à 23 ans. Leurs règles sont de durée et d'abondance normales. La ménopause ne présente rien de particulier chez les achondroplasiques.

Bien réglées, ces femmes peuvent facilement devenir enceintes: elles sont mêmes très fécondes. « Les achondroplasiques me paraissent être comme les rachitiques, d'une fécondité toute particulière » (Hergott). Cet auteur cite deux achondroplasiques, dont l'une eut quatre grossesses, l'autre cinq; à ce moment elle n'avait encore que 27 ans. La malade de Rebatu eut 9 grossesses dont une gemellaire. « Les grossesses chez elles ne sont pas rares. A chaque accouchement elles risquent leur vie, ce qui ne les empêche pas de récidiver » (Apert).

La grossesse évolue normalement jusqu'au terme dans la plupart des cas, à moins qu'un accident quelconque ne vienne l'interrompre: les avortements ne paraissent pas très fréquents chez les femmes achondroplasiques. Lepage fait remarquer que leur fibre utérine est de bonne qualité et se laisse facilement distendre: le fond de l'utérus de sa malade était à 44 centimètres du bord supérieur du pubis.

Dans la plupart des cas, le développement de l'utérus est normal: presque tous les auteurs notent que l'utérus est en antéversion.

Les seins sont bien développés: ces femmes peuvent être d'excellentes nourrices, comme le constate Hergott.

On peut donc dire que la grossesse est normale, il n'en est pas de même de l'accouchement, car ces femmes présentent d'une façon constante un bassin considérablement rétréci dans tous ses diamètres, particulièrement dans son diamètre antéro-postérieur du détroit supérieur.

Dans les Nouvelles Archives d'Obstétrique et de Gynécologie de 1890, on retrouve la remarquable étude que Porak a fait du bassin de la femme achondroplasique. D'après lui le bassin est d'autant plus vicié que la micromélie des membres inférieurs est plus accentuée.

Voici les chiffres fournis par les mensurations du bassin appartenant au squelette d'une femme opérée de césarienne par Dubois.

Grand bassin:

Diamètre des épines antéro-supérieures (face interne)	172 mm
Diamètre des crêtes iliaques	175 mm
Diamètre maximum des crêtes	187 mm
Longueur du sacrum au détroit supérieur	65 mm

Détroit supérieur:

Diamètre antéro-postérieur utile	60 mm
Diamètre oblique gauche	85 mm
Diamètre oblique droit	78 mm
Diamètre transverse utile	94 mm
Distance des tubérosités ilio-pectinées	113 mm
Diamètre promonto-sous-pubien	69 mm

Excavation pelvienne:

Le sacrum dirigé obliquement en arrière est très long et très étroit. Le coccyx est également très long; il forme avec le sacrum un angle moins obtus que normalement. L'excavation du bassin est relativement très grande.

Détroit inférieur:

Diamètre sacro-sous-pubien	106 mm
Diamètre coccy-sous-pubien	89 mm
Diamètre bi-ischiatique	91 mm

Nous voyons donc que toutes les dimensions de ce bassin achondroplasique sont notablement inférieures à celles d'un bassin normal. Le diamètre normal des épines iliaques antéro-supérieures est de 24 centimètres: celui des deux crêtes iliaques 28 centimètres: ces deux diamètres sont donc considérablement retrécis chez l'achondroplasique: de même le conjugué externe de Baudelocque qui mesure normale-

ment 20 centimètres, tombait à 14 cm 5 dans une observation d'Hergott.

Les dimensions du détroit supérieur sont plus utiles à examiner, car c'est leur rétrécissement qui met obstacle à l'accouchement en empêchant l'engagement du pôle qui se présente. Tous les diamètres du détroit supérieur sont rétrécis, nous sommes loin de retrouver les fameux 11, 12, 13½ de Pajot, mais toutes proportions gardées, c'est le diamètre antéro-postérieur qui est le plus touché : c'est du reste le plus important à envisager puisqu'en clinique c'est lui qui nous sert surtout à faire le diagnostic de rétrécissement et à établir un pronostic selon la gravité de ce rétrécissement. Dans tous les cas d'achondroplasie nous le trouvons diminué au point de rendre impossible l'accouchement à terme par les voies naturelles : 6 centimètres sur le squelette étudié par Porak, 5 centimètres dans une autre de ses observations, 5 cm 3 dans l'observation de Lepage, 5 cm 5 dans celle de Bœck, 4 cm 5 dans celle de Lugeol, 5 cm 9 dans un cas de Hergott, etc.

Ce diamètre antérieur est particulièrement rétréci grâce au mouvement de bascule du sacrum, base en avant, pointe en arrière, et ce mouvement est d'autant plus accentué que la femme a fait autrefois plus d'efforts pour se tenir debout. Au-dessus du promontoire, la colonne lombaire est inclinée en avant.

Ces bassins très rétrécis en haut, vont en s'élargissant : l'excavation est relativement spacieuse et le détroit inférieur grand par rapport au détroit supérieur. Dans d'autres cas

le sacrum est convexe en avant et l'excavation est réduite à un étroit défilé.

Ce bassin qui s'évase de haut en bas se rapproche du bassin rachitique généralement rétréci et aplati : ce sont des bassins ordinairement symétriques et Porak fait remarquer que les formes asymétriques ne dépendent pas de l'achondroplasie, mais de l'inégalité des deux membres qui amène une différence de pression.

Naturellement il ne peut pas y avoir d'engagement de la tête ; aussi dans les observations qui nous sont tombées entre les mains, avons-nous fréquemment trouvé des présentations du siège. Dans le cas de Mlle Dounaievsky, après le début du travail, la tête était dans la fausse iliaque gauche.

Le travail survient au terme de la grossesse : la période d'effacement du col est normale, mais la dilatation est très lente avec des contractions rapprochées et excessivement douloureuses ; la tête est très haute et n'appuie pas : la poche des eaux est très tendue, elle se rompt généralement avant la dilatation complète : le travail ne peut pas aboutir, l'accouchement est impossible par les voies naturelles, ces femmes s'infectent et meurent en couches, si l'on n'intervient pas : c'est ce qui arriva à une tante et à une sœur de Lucie K., la malade d'Hergott. Dans le cas de Rebatu, la femme eut neuf grossesses, sept fois l'accouchement fut provoqué par des bougies au 7^e mois : les deux autres fois la femme désirant avoir des enfants vivants alla à terme. « Elle fut très malade, ses enfants ne vécurent que quelques mois. » Rebatu ne donne pas de détail sur ces deux accouchements, on peut s'étonner qu'ils se soient terminés seuls, car la fem-

me déclare « qu'ils avaient une tête énorme et qu'au dire du médecin ils avaient de l'eau dans la tête ». Ce sont les deux seuls cas que nous avons trouvé où l'accouchement se soit terminé par les voies naturelles.

Pour obtenir un enfant vivant et pour sauver la mère, l'accoucheur doit intervenir.

CONDUITE A TENIR

En présence d'une femme achondroplasique enceinte, l'accoucheur a à sa disposition plusieurs modes d'intervention.

Autrefois, quand l'accoucheur était consulté dès le début de la grossesse, l'avortement provoqué s'imposait, puisque le diamètre utile du détroit supérieur étant inférieur à 6 centimètres, on n'avait pas l'espoir d'arriver à faire franchir ce rétrécissement à un fœtus viable. On reculait avec raison devant l'opération césarienne, en raison de la grosse mortalité maternelle qu'entraînait cette opération avant la période aseptique. Aujourd'hui la césarienne donnant des résultats pour ainsi dire parfaits, on n'a plus le droit de sacrifier un enfant qui peut naître à terme bien constitué sans avoir hérité de la maladie de sa mère.

De même l'accouchement prématuré artificiel ne paraît plus être la solution de choix et cela pour les mêmes raisons. Le diamètre antéro-supérieur d'une femme achondroplasique dépassant rarement 6 cm 5, il faudrait provoquer l'accouchement assez tôt pour que le diamètre bi-pariétal du fœtus puisse passer facilement: à sept mois ce diamètre serait déjà d'environ 7 centimètres, l'accouchement serait donc déjà difficile et en admettant qu'il réussisse, les chances de

survie de l'enfant seraient très minimes, cela correspond presque à le sacrifier. Dans le cas de Rebatu, par exemple, on a provoqué sept fois l'accouchement à sept mois, aucun de ces enfants n'a survécu. Il faut penser aussi que les enfants de ces femmes pouvant naître achondroplasiques, cela augmente encore la gravité de la dystocie puisque dans cette maladie le diamètre bi-pariétal des fœtus est plus élevé que normalement.

On a également proposé d'adjoindre la symphyséotomie à l'accouchement prématuré, ce qui permet de provoquer celui-ci plus tard. On arrive ainsi dans certains cas à augmenter le diamètre antéro-postérieur du bassin au point de faire passer un fœtus de huit mois qui a donc plus de chances de survie que dans le cas précédent. Cette combinaison de la symphyséotomie à l'accouchement provoqué est aujourd'hui unanimement repoussée : chez les achondroplasiques la symphyséotomie est une opération pleine de dangers en raison de la dislocation fatale qu'elle doit produire dans un bassin trop exigü. C'est dans des bassins de ce genre, quelque soit leur nature, (rachitisme, achondroplasie), qu'on observe des accidents tels que la gêne de la marche, le déhanchement, l'incontinence persistante d'urine. La symphyséotomie est du reste aujourd'hui abandonnée pour la césarienne qui trouve chez les achondroplasiques une de ses meilleurs indications.

La césarienne est actuellement l'opération de choix depuis que les progrès de l'asepsie en ont rapidement diminué la mortalité par infection. L'opération césarienne donne une mortalité de 4 pour 100 d'après Couvelaire, de 2 à 3 pour 100 d'après Bar. « La mortalité qui était supérieure à 10 pour

100, il y a trente ans, s'est abaissée à 5 à 6 pour 100, il y a vingt ans et il semble, pour nous en tenir aux statistiques récentes, qu'elle doive être aujourd'hui à 2 à 3 pour 100 environ » (Bar). C'est du reste la seule solution possible si la femme se présente au terme de sa grossesse et que l'enfant soit vivant. En cas d'enfant mort, on peut alors avoir recours à la basiotripsie, mais celle-ci, dans un bassin très rétréci comme il est fréquent chez les achondroplasiques, est une opération difficile qui, quand elle se présente avec ses caractères laborieux, offre plus de dangers pour la femme qu'une opération césarienne, complétée en cas de doute au point de vue aseptie par l'hystérectomie.

Quel sera le moment le plus favorable pour intervenir? Si l'on est sûr de l'âge de la grossesse, il est préférable d'opérer à terme avant tout début de travail: on se met ainsi dans de meilleures conditions pour les suites opératoires. Mais quand la femme ne peut préciser la date de ses dernières règles, ou qu'il y a doute, on devra attendre les premières douleurs. Que l'on opère avant tout début de travail ou après les premières douleurs, on fera la césarienne conservatrice, on ne sera autorisé à la faire suivre d'hystérectomie que s'il y a des risques d'infection, par exemple, membranes rompues depuis quelques heures.

Les résultats de la césarienne chez les achondroplasiques sont aussi satisfaisants que chez les autres femmes: les suites opératoires ont été heureuses dans toutes les observations que nous avons retrouvées: pourtant beaucoup de ces malades ont subi deux, trois et même quatre opérations successives. Lucie K., la malade d'Hergott, a eu deux opérations

cesariennes; une autre de ses malades, trois; celle qui fait l'objet de notre première observation, deux. Fruhinsholtz et Michel présentèrent à la Société d'Obstétrique en 1906, une femme achondroplasique césariotomisée quatre fois, chez laquelle ils durent terminer par une opération de Porro. La répétition des césariennes sur la même femme, oblige toujours du reste à un moment donné à supprimer l'utérus en raison des risques de rupture que présente la paroi trop affaiblie par les hystérotomies antérieures.

La conduite à tenir se résume donc dans l'expectation pendant la grossesse et dans la césarienne à terme, avant tout début de travail s'il est possible.

LES ENFANTS D'ACHONDROPLASIQUES

Les achondroplasiques adultes peuvent donner naissance à des enfants bien constitués : le malade d'Euzierre et Delmas eut deux enfants de taille normale ; parmi leurs enfants, un ou plusieurs peuvent avoir hérité de la dystrophie de leurs parents et être eux-mêmes des achondroplasiques.

L'achondroplasie chez le nouveau-né revêt en grande partie le même aspect clinique que chez l'adulte. On voit de suite qu'il est plus petit que normalement et que ce nanisme est dû au raccourcissement des membres, raccourcissement portant surtout sur le segment rhizomélisque : voici les dimensions des membres de l'enfant observé par Lepage.

Bras 6 centimètres, avant-bras 6 centimètres 5

Cuisse 7 centimètres 5, Jambe 8 centimètres.

De plus on note souvent que par suite du raccourcissement des membres, la peau est trop longue par rapport au squelette et donne un aspect boudiné qui forme des plis de flexion qui ne correspondent pas en réalité à l'interligne articulaire. La déviation peu importante aux membres supérieurs porte surtout sur les membres inférieurs dont la face externe forme une convexité angulaire.

Il y a également macrocéphalie et brachycéphalie : dans les chiffres suivants recueillis par Lepage, on voit que l'exa-

gération des dimensions transversales de la tête est manifeste. OM = 125 millimètres, OF = 110 mm, SOF = 100 millimètres, Bi P = 108 mm, Bi T = 80 mm.

Les parietaux sont très développés, le front est proéminent, les fontanelles larges: dans le cas de Lepage, la fontanelle antérieure est longue de 5 centimètres et large de 4 cm 5.

La face est petite, cachée sous les bosses frontales: il y a retrait du maxillaire supérieur.

Le tronc est normalement développé: au thorax on ne trouve pas de chapelet rachitique: les clavicules ne sont pas touchées et sont parfois plus longue que l'humérus.

Le ventre est gros, mais il y a pas d'ensellure lombaire. Porak a montré que la maladie frappe seulement les os qui dérivent du cartilage primordial tandis que les clavicules, les côtés et certains os du crâne où le cartilage ne prend aucune part, ne sont pas modifiés.

A la radiographie d'un fœtus achondroplasique, les os longs ne paraissent que par leurs diaphyses qui sont courtes et épaisses. Les diaphyses sont séparées des os voisins par un espace clair très large. D'une façon générale les os sont plus transparents que chez les individus normaux.

Les os de la base du crâne présentent un arrêt de développement; il y a synostose prématurée. La voûte crânienne est élargie avec ses bosses frontales et pariétales saillantes. Souvent les achondroplasiques succombent aussitôt après leur naissance: d'après Porak, c'est que chez eux les lésions étaient trop profondes pour permettre la vie; d'autres attribuent la mort à des causes mécaniques: le volume de la tête



de ces fœtus est une cause de dystocie. Champetier de Ribes et Daniel ont signalé la grande fragilité des tissus de la voûte crânienne chez le fœtus achondroplasique : dans un accouchement par le siège, ces auteurs citent un cas d'éclatement brusque de la voûte avec projection des hémisphères cérébraux sur le lit, au moment où la sage-femme, sans avoir exercé aucune traction violente, se préparait à extraire la tête par la manœuvre de Mauriceau.

Ceux de ces enfants qui survivent, gardent, en grandissant, les mêmes caractères : macrocéphalie, micromélie rhizomélique, ils restent des nains. Les dents apparaissent aux époques normales, ce qui distingue l'achondroplasie des rachitiques. La marche se fait également sans difficulté, parfois un peu tardive.

Plus tard, on ne relèvera souvent aucun trouble de l'intelligence : l'enfant apprendra à lire et à écrire aussi facilement que ses camarades.

Souvent c'est accidentellement que l'achondroplasie apparaît dans une famille, c'est le cas pour la femme de notre première observation : dans ses antécédents héréditaires on ne retrouve que de la tuberculose pulmonaire ; mais dans des cas nombreux il est incontestable que l'achondroplasie est héréditaire et familiale. On connaît plusieurs observations de familles achondroplasiques. Apert cite une famille où le père et trois enfants sont achondroplasiques alors que la mère est normale ainsi que deux autres enfants. Dans l'observation de Souques, quatre enfants sur six sont achondroplasiques. Dans la famille présentée par Hergott, dont nous

reproduisons l'observation, les nains achondroplasiques sont très nombreux, on en trouve plus de dix.

Dans tous ces cas l'hérédité s'est montrée soit chez le père, soit chez la mère; nous ne connaissons qu'une seule observation, celle de Franchini, où un homme et une femme achondroplasiques tous deux, ont donné naissance à un enfant achondroplasique. C'est un cas unique, croyons-nous, mais il constitue un argument de valeur en faveur de la théorie héréditaire: si de semblables unions entre achondroplasiques pouvaient se multiplier, ne verrions-nous pas ce fait se présenter de nouveau? La race des moutons ancons eut une origine tout à fait semblable, comme le rapporte Apert dans son *Traité des Maladies Familiales*. Certainement la descendance de ces sujets serait très limitée, l'étroitesse du bassin de la femme achondroplasique étant un sérieux obstacle à la formation d'une race.

L'hérédité achondroplasique est-elle la seule dont soient menacés des descendants d'achondroplasiques? Il semble que non; la seconde enfant de notre malade, indemne d'achondroplasie présentait une lourde tare nerveuse et peut-être de l'hydrocéphalie: elle n'avait aucune intelligence et n'a jamais marché de même dans l'observation de Rebatu, deux enfants auraient été hydrocéphales et seraient morts tous deux au bout de quelques mois. Il est difficile d'établir s'il existe dans ces cas des rapports avec la maladie des parents et quels sont ces rapports.

OBSERVATIONS

Observation I.

(Communiquée par Monsieur le Docteur Grosse.)

Thérèse C. . ., 34 ans, présente tous les caractères de l'achondroplasie: brièveté des membres avec tronc d'adulte normal, brachycéphalie, lordose lombaire etc.

D'une intelligence bornée, elle mène une vie misérable à la campagne où elle s'occupe à garder les troupeaux. Elle peut cependant nous fournir sur sa famille les renseignements suivants: son père et sa mère sont morts de la poitrine, ils étaient tous les deux de taille normale: elle est la sœur jumelle d'un frère de taille élevée, aussi grand, dit-elle, que l'un de nous dont la taille dépasse 1 m 75; une sœur plus jeune qu'elle est de taille normale et a eu six enfants, tous normalement constitués, aucun n'a de membres courts.

Elle ne sait à quel âge elle a commencé à marcher, ni à quel âge elle a été réglée. Cette naine mesure 1 m 19 de hauteur, mais on s'aperçoit de suite que la petitesse de sa taille est due à la brièveté des membres inférieurs, tandis que le tronc présente les proportions de celui d'une femme adulte de taille moyenne. La brièveté de longueur des membres

porte surtout sur leur segment rhizomélisque : humerus et fémur. Les os sont courts et épais, les epiphyses volumineuses, en particulier les epiphyses supérieures de l'humerus et du tibia.

Membres supérieurs. — Très courts; allongés le long du tronc l'extrémité des doigts n'atteint pas le grand trochanter. L'humerus mesure 18 centimètres de longueur, l'avant-bras (de l'olécrane à l'apophyse styloïde du cubitus) 20 centimètres. L'extrémité supérieure de l'humérus est hypertrophiée, la tête humérale trop volumineuse ne peut se loger dans la cavité glénoïde. De même l'extrémité supérieure du cubitus ne peut se loger dans la cavité olécranienne et la tête du radius est hypertrophiée. Il en résulte que l'extension de l'avant-bras sur le bras est incomplète, ainsi que la supination. Il n'existe aucune courbure anormale du squelette du bras et de l'avant-bras.

La main est épaisse, large, carrée, les quatre derniers doigts sont de longueur presque égale. L'écartement des doigts en trident, fréquent chez les achondroplasiques ne se remarque pas tout d'abord, mais pour le faire apparaître il suffit de faire étendre la main à plat sur une surface plane, on voit alors le médius s'écarter de l'annulaire à son extrémité, au lieu de lui rester accolé sur toute sa longueur comme dans la main normale.

Membres inférieurs. — Très courts; la distance de l'épine iliaque antéro-supérieure à la pointe de la malléole externe est de 53 centimètres, celle du grand trochanter à la pointe de la malléole externe de 45 centimètres; la longueur

du tibia est de 23 centimètres. La tête fémorale est volumineuse, et c'est probablement son emboitement imparfait dans la cavité cotyloïde qui est cause du léger dandinement à la marche, que présente le sujet. Le fémur est court, mais sans courbure anormale.

Le tibia présente un peu au-dessus des malléoles, à l'union de la diaphyse et de l'épiphyse inférieure, une couture brusque ramenant le pied en dedans : cette déformation est surtout prononcée à gauche. La tête du péroné fait une saillie anormale, elle est plus élevée que de coutume et atteint le bord supérieur du plateau tibial.

Les pieds sont épais, courts et carrés, comme les mains.

Tête. — Volumineuse, carrée; le front est proéminent, la face petite par rapport au crâne; le nez est droit, court, projeté en avant, la racine du nez profondément enfoncée sous le front.

Tronc. — Il présente les dimensions de celui d'un adulte normal. Le thorax est assez bien conformé sans chapelet rachitique. La colonne vertébrale est d'aspect normal dans sa partie supérieure cervico-dorsale. La partie dorsale est absolument rectiligne (dos-plat). Ensellure lombaire très prononcée, encore exagérée par la forte saillie des muscles fessiers très développés.

Bassin. — En antéversion; réduit dans tous ses diamètres mais surtout suivant les diamètres antéro-postérieurs. Le sacrum est convexe en avant: le doigt suit au-dessus du promontoire aussi haut qu'il peut remonter, la colonne lombaire inclinée en avant et très saillante, recouvrant l'aire du

détroit supérieur. Il résulte de cette disposition qu'entre la colonne sacro-lombaire et le pubis, il ne reste qu'un étroit couloir, un véritable défilé infranchissable pour la partie fœtale. Le promontoire est bas situé, le diamètre PSP = 72 millimètres. Comme constitution générale, cette femme présente des tissus épais mais sans obésité.

Cette femme a subi une première opération césarienne le 22 avril 1907, au terme présumé de la grossesse, avant tout début de travail, par M. le Professeur Guillemet. Suites opératoires simples. L'enfant (fille) pesait 1960 grammes à la naissance et avait l'aspect d'un prématuré; sa longueur était de 43 centimètres. Elle a succombé quelques semaines après sa naissance. Son aspect rappelait celui de la mère: front carré, proéminent, nez droit, enfoncé sous le front, membres courts.

La femme entre de nouveau à la Maternité au début du travail le 17 septembre 1912 à 17 heures: elle a quitté son pays le matin, quand elle a ressenti les premières douleurs pour venir accoucher à Nantes.

Dilatation d'un franc, à travers laquelle le doigt reconnaît une poche des eaux et le pôle pelvien du fœtus. Présentation du siège, enfant vivant. Oedème considérable des membres inférieurs et de la région sous-ombilicale: les urines contiennent une grande quantité d'albumine.

Rupture spontanée des membranes à 19 heures: liquide teinté de méconium T = 37°9. Pouls = 96. A 20 heures, deuxième opération césarienne par le Docteur Grosse. Incision de la paroi abdominale sur l'ancienne cicatrice. La paroi est solide et n'a pas cédé pendant la grossesse. A l'ouverture du péritoine il s'écoule une petite quantité (deux cuillerées

à soupe environ) de liquide ascitique clair. Sur la face antérieure de l'utérus, on voit les nœuds de la suture à la soie de la première incision, faisant saillie à la surface et recouverts par le péritoine. La cicatrice est à peine visible dans l'intervalle des points de suture. L'extrémité de l'épiploon est adhérente à la cicatrice. Incision de l'utérus *in situ* afin de ne pas faire une trop longue ouverture de la paroi abdominale, car l'uterus remonte très haut dans l'abdomen et son fond se cache sous l'appendice xyphoïde et les dernières côtes. L'incision de l'uterus est pratiquée à droite de la première incision : elle empiète un peu sur le placenta à sa partie inférieure. Extraction du fœtus et du délivre ; le placenta s'insérait à droite de l'ancienne cicatrice. La paroi utérine présentait la même épaisseur au niveau de la cicatrice, à peine visible, que sur le reste de la paroi. Hémorragie abondante de la tranche utérine et de la zone d'insertion placentaire par inertie utérine. Elle s'arrête après deux injections d'ergotine.

Suture de l'uterus au catgut par points rapprochés, embochant toute l'épaisseur de la paroi avec la muqueuse : des points superficiels au catgut sont placés dans leur intervalle, partout où cela est nécessaire pour obtenir un affrontement péritonéal parfait sur toute la longueur de la suture, au devant de laquelle on ramène l'épiploon. Suture de la paroi abdominale sans drainage.

Suites opératoires normales. Réunion « per priman ».

L'enfant, du sexe féminin n'est pas du même père que le premier enfant. Le père est de taille normale. Elle pèse 2000 grammes à la naissance et mesure 43 centimètres.

Les diamètres céphaliques sont les suivants : OM = 112, OF = 100, SOB = 95, SOF = 97, Bi P = 81, Bi T = 72, SMB = 97. La mensuration des membres donne les chiffres suivants : bras 7 cm 2 ; avant-bras 6 cm ; cuisse 8 cm 8 ; jambe 9 cm 7. La longueur de l'occiput au coccyx est de 25 cm. L'enfant s'éleva facilement : à sa sortie de la Maternité, le vingt-troisième jour après sa naissance, elle pèse 2390 grammes.

Nous avons pu, à deux reprises différentes, avoir des nouvelles de cette enfant par le médecin qui la surveillait chez la nourrice. Un an après la naissance l'enfant présente une tête volumineuse, mesurant 44 centimètres de circonférence occipito-frontale. Le front est très proéminent, la tête penche constamment en avant et elle ne peut que difficilement la relever. L'intelligence paraît très obtuse.

Membre supérieur 29 cm	{	Bras 13 centimètres
		Avant-bras 10 centimètres
		Main 6 centimètres
Membre inférieur 31 cm	{	Cuisse 15 centimètres
		Jambe 16 centimètres

Longueur totale de l'enfant : 66 centimètres.

L'enfant présente donc à un an à peu près les dimensions d'un enfant de son âge.

Elle a succombé à la grippe en février 1919. Elle n'avait aucune intelligence, ne demandant pas même à manger. La tête était très volumineuse et l'enfant ne pouvait la soulever seule. Elle n'a jamais marché mais les membres étaient de taille normale pour un enfant du même âge.

Il manque à cette observation la radiographie de la femme que nous n'avons pu faire avant sa sortie de la Maternité.

Observation II.

(Porak)

Le 20 mars 1883, à la suite d'une basiotripsie très difficile, nous avons délivré une primipare à terme. Cette femme est âgée de 27 ans. Elle prétendait n'avoir eu qu'un seul rapport sexuel le 8 juin 1882 : le jour où on nous l'apporte à l'hôpital, la grossesse a donc atteint son 280^e jour.

Le travail avait débuté quatre jours avant son admission à l'hôpital, qui avait eu lieu le 20 mars 1883.

Native de Paris, enfant unique, elle n'appartenait pas à une famille de crétins. Elle-même ne présentait aucun retard de la marche. Elle n'avait été atteinte d'aucune maladie sérieuse. Elle nous affirme même qu'elle n'avait pas été nouée dans sa jeunesse. Elle n'est pas dépourvue d'une certaine intelligence. La force musculaire est bien développée. Elle mesure 1 m 10. Au premier coup d'œil voici ce qui frappe dans l'habitus extérieur de cette femme : elle possède le tronc et la tête d'un adulte : la tête paraît même plus volumineuse.

La racine de son nez est aplatie. Elle est très obèse. Les membres supérieurs et inférieurs sont plus courts et parais-

sont peu incurvés. Les facultés intellectuelles paraissent intactes.

Le point le plus frappant est la brièveté des membres.

Les membres supérieurs mesurent 40 centimètres de l'acromion jusqu'à l'extrémité des doigts. Les membres inférieurs 48 centimètres du grand trochanter à la pointe du pied. Il est difficile d'apprécier les courbures des membres soit à cause de leur faible degré, soit à cause de l'épaisseur du tissu cellulaire sous-cutané. Les membres supérieurs ne présentent aucune courbure anormale. Aux membres inférieurs la courbure des fémurs est peu appréciable. Elle est très nette sur les tibias qui présentent une courbure postero-externe très manifeste. Les articulations des membres sont volumineuses, les articulations tibio-fémorales ont en particulier des dimensions très supérieures aux normales.

La colonne vertébrale est droite, cependant il existe une ensellure lombaire exagérée. Cette disposition est probablement accrue par la saillie de l'abdomen et l'antéversion de l'uterus gravis.

La tête est volumineuse, le nez est aplati à sa racine. La voûte palatine est ogivale, mais les dents sont bien implantées, égales sans anomalies. Le tronc a les dimensions qu'il acquiert chez un adulte bien développé. Les mensurations du bassin ont donné les résultats suivants :

Mensurations externes :

Diamètre des épines iliaques antéro-supérieurs	21,5 à 22 cm
Diamètre des crêtes iliaques	22,5 à 25 cm

Mensurations internes
prises pendant le sommeil chloroformique.

Diamètre promonto sous-pubien	6 cm 5
Diamètre minimum du détroit supérieur	5 cm
Diamètre transverse du détroit supérieur	10 cm 5
Diamètre antéro-postérieur du détroit inférieur	7 cm 5
Diamètre bi-ischiatique	6 cm 5

La courbure du sacrum paraît un peu moins prononcée que normalement. Le bassin paraît symétrique. L'enfant de cette femme ayant été morcelé n'a pas pu être examiné.

Les suites de couches ont été pathologiques, mais la malade a fini par guérir complètement. Elle nous a quitté dans un état de santé très satisfaisant.

Cette malade est devenue de nouveau enceinte et cette fois elle est allée à l'Hôpital Tenon dont le service était alors dirigé par M. le Docteur Ribemont-Dessaigne. Mon collègue se réserve le droit de publier cette observation, il m'a cependant dit qu'il a pratiqué sur sa demande expresse l'opération césarienne le 26 janvier 1887 et qu'il avait extrait un enfant vivant présentant les lésions du rachitisme congénital.

Dans le bulletin statistique concernant cet enfant on trouve les détails suivants : la longueur fœtale était de 48 cm. Elle mesurait du sommet à l'ombilic 30 centimètres, de l'ombilic aux talons 18 centimètres.

Les principaux diamètres de la tête étaient les suivants :

Diamètre occipito-frontal	11 cm 5
Diamètre OM	13 cm
Diamètre B i P	11 cm
Diamètre SOBr	10 cm

Observation III.

(Guiseppe Franchini)

Anna G., âgée de 33 ans : à la vue s'impose la diagnose d'achondroplasie car la patiente n'a que la hauteur de 105 centimètres : sa tête est très grosse, carrée, le nez aplati, le tronc est de la longueur de celui d'une femme normale, les extrémités sont excessivement raccourcies : les mains petites, courtes et larges, présentent la disposition typique de main en trident. La femme a une intelligence éveillée, une humeur gaie Je vais résumer l'histoire qui m'a été rapportée par cette femme elle-même. Elle est née de parents sains, encore vivants, bien bâtis. Les altérations du squelette et de tout son corps ont toujours été évidentes dès sa naissance : sa tête a toujours été grosse et les extrémités très raccourcies. Elle n'a jamais eu de maladies notables ni en bas âge ni plus tard. Son développement corporel, même en avançant en âge, a toujours été de beaucoup inférieur à l'ordinaire : l'intelligence a toujours été très éveillée si bien qu'elle apprit très vite à lire et à écrire.

A 20 ans, elle fut épousée par un homme d'une conformation telle que la sienne: seulement il était d'une taille un peu plus élevée.

Quelque temps après elle devint enceinte et une année et demie après son mariage elle accoucha d'un enfant de conformation pareille à celle de ses parents. La grossesse apporta beaucoup de dérangements à la patiente; un mois avant l'accouchement elle fut hospitalisée dans une maison de santé. L'accouchement eut lieu avec l'intervention du chirurgien et l'on dut pratiquer l'opération césarienne. Le mari affirme que l'on dut recourir à cette opération à cause de la déformation du bassin et de la grosseur de la tête du fœtus. Après un mois de lit, la patiente sortit de la maison de santé et depuis lors elle n'eut aucune maladie.

La fille a aujourd'hui 12 ans environ: elle est haute de 80 centimètres seulement; sa tête est grosse, les extrémités sont très raccourcies et le père dit qu'elle reproduit un peu plus en petit le portrait de sa mère. Elle est très intelligente, elle a fini ses classes et sait lire et écrire très bien. Elle fut allaitée par sa mère et n'eut jamais aucune maladie.

Il n'y a aucun doute que la fille aussi ne soit un cas typique d'achondroplasie, vu sa taille très petite par rapport à son âge, la grosseur de sa tête, le raccourcissement des extrémités.

Observation IV.

(Mlle Dounaievsky)

La malade est âgée de 25 ans. — Primipare. — On ne trouve chez cette femme aucun antécédent pathologique. Parents et sœurs bien portants, tous de taille normale. On est frappé par la petitesse de sa taille et surtout des membres. Le volume de la tête est normal, contrastant avec le faible développement des membres supérieurs et des membres inférieurs. Lorsque la femme laisse tomber les bras le long du corps, les extrémités des doigts atteignent juste la crête iliaque. La main présente la forme caractéristique: l'index, le médus, l'annulaire sont sensiblement de même longueur. Les doigts accolés à leur base divergent en trident.

Les humérus et les fémurs sont très incurvés et leurs courbures sont dirigées en dedans. La colonne vertébrale paraît presque droite et les courbures normales sont très atténuées. Peut-être existe-t-il une ensellure lombaire légère et de très petite étendue. Il ne semble pas y avoir, en effet, d'anteversion utérine. Le thorax ne présente pas de déformations. La tête est normale; le nez est légèrement aplati. Les dents paraissent petites, non altérées. A la machoire supérieure, la première prémolaire sort à peine de la gencive, les canines sont aussi atrophiées.

Mensuration.

Hauteur totale	118 cm
Hauteur de la tête	21 cm

Membre inférieur:

Milieu du pli de l'aine à la plante du pied	45 cm
Milieu du pli de l'aine à la rotule	21,5 cm
Rotule à la plante du pied	23 cm

Membre supérieur:

D G

Sommet de l'acromion à l'extrémité du médus	43 cm	42 cm
Sommet de l'acromion à la pointe de l'olécrane	17 cm	16 cm
Pointe de l'olécrane à l'extrémité du radius	18 cm	17 cm

Bassin:

Bi-iliaque antérieur	21 cm 9
Bi-trochantérien	28 cm

A l'examen intérieur du bassin, M. le Dr. Devraigne a trouvé un bassin plat dans toute son étendue.

Le bassin généralement rétréci présente une diminution particulièrement accentuée du diamètre antéro-postérieur.

Promonto sous-pubien	7 cm
----------------------------	------

L'évolution de la grossesse était normale.

Les dernières règles ont apparu à la fin du mois de septembre 1910. Les premières douleurs ont apparu le 30 juin 1911 à 11 heures du matin. Elle vient à la clinique à 11 heures du soir.

Au palper on trouve une tête dans la fausse iliaque gauche. Le dos est à droite.

A 11 h. 30 du soir, M. le Dr. Devraigne trouve un col presque complètement effacé, orifice externe perméable. On

ne sent aucune présentation au détroit supérieur. Les parties molles paraissent larges et souples. Hauteur utérine 28 centimètres.

Le système pileux, les glandes sont normalement développées.

1^{er} Juillet. — Anesthésie au chlorure d'éthyle suivie d'anesthésie à l'éther. M. le Dr. Brindeau pratique une incision très élevée avec l'ombilic dans son milieu. On extérieorise l'utérus assez facilement. Incision de l'utérus intéressant le fond et une partie de la face antérieure. Extraction facile d'un enfant vivant pesant 2570 grammes.

Délivrance facile: le placenta est inséré au devant de l'incision. Poids du placenta 350 grammes.

Le fœtus présente les lésions typiques de l'achondroplasie. Il a une tête énorme par rapport à son corps: il la tient en extension.

OM	11 cm 7	SOF	11 cm
OF	11 cm 2	BIP	9 cm 9
SOBr ..	9 cm 4	BiT	8 cm
SMBr	9 cm 6		

Suites opératoires nulles. La mère a allaité son enfant pendant quelques semaines. Elle a été obligé de cesser l'allaitement à cause des abcès qu'elle a eu aux seins. L'enfant est mort à quatre mois de broncho-pneumonie.

Observation V.
(Hergott) Résumée.

Dans les derniers jours de décembre 1902, une femme, Lucie K., âgée de 20 ans, de très petite taille, 1 m 10, se présentait à la consultation pour savoir vers quelle époque elle accoucherait.

Bonne santé habituelle, pas d'antécédents spécifique ni bacillaire. Dernières règles du 17 au 20 avril 1902. Grossesse normale.

Intelligente, elle a fait partie d'un troupe lyrique composée de nains de la même famille. Cette famille est un exemple très intéressant d'achondroplasie familiale.

Son père, Ernest K., a 53 ans, il ne mesure que 1 m 06 : tête volumineuse, achondroplasique. Il nous raconte qu'il appartient à une famille très nombreuse et qu'il a toujours entendu dire qu'il y avait beaucoup de nains dans sa famille.

Son père était nain : il a eu de plusieurs femmes de taille normale de nombreux enfants.

Une de ses tantes maternelles, naine, a eu deux grossesses, la première fois on a dû broyer l'enfant ; la deuxième fois elle a succombé du fait même de son accouchement.

Un de ses frères était nain : marié il a eu de nombreux enfants, parmi lesquels plusieurs nains, tant garçons que filles : celles-ci seraient toutes mortes en couches.

Une de ses sœurs, naine, devenue enceinte d'un homme de taille normale, est morte en couches à l'âge de 22 ans.

Lui-même s'est marié à 19 ans avec une femme grande et forte qui lui donna 12 enfants. 4 ont succombé. Restent

donc 8 enfants sur lesquels 5 sont de développement normal et 3 filles qui sont achondroplasiques comme leur père. Elles sont nées après trois enfants de taille normale et avant deux autres également bien conformés.

Lucie K. est la seconde de ces trois filles achondroplasiques. Enceinte de 8 mois, son ventre semble très développé. Au palper on perçoit la tête fœtale qu fait déjà voussure au-dessus du rebord de la symphyse pubienne.

Au toucher mensurateur, on trouve un diamètre promonto-sous pubien de 84 millimètre ce qui donne un diamètre utile de 69 millimètres.

En présence d'une angustie pelvienne aussi marquée, nous proposons l'opération césarienne que la femme accepte sans difficulté.

Le 24 janvier 1903. Lucie K. éprouvant quelques douleurs dans les reins, entre à la Maternité. Tête mobile au-dessus du détroit supérieur. Col à peine effacé, fermé.

Le lendemain je pratiquais la section césarienne.

Les suites de couches furent apyrétiques et normales.

Excellente nourrice. Lucie K. avait dès le 5^e jour de ses couches, allaité son fils qui au moment de sa naissance pesait 3000 grammes. Le 19 février, jour de la sortie de sa mère, son poids était de 3500 grammes.

Les mensurations de cet enfant étaient les suivantes :

Longueur totale 50 centimètres. Longueur du tronc 23 centimètres. Longueur de l'avant-bras 65 millimètres. Longueur du bras 75 millimètres. Longueur des membres inférieurs de l'épine iliaque antéro-supérieure à la plante du pied 20 centimètres.

Le jeune César n'avait donc rien dans son squelette qui rappelât l'achondroplasie maternelle. Il ressemblait à son père qui était grand et bien bâti.

Nouvelle grossesse à la fin de 1904. Etat général excellent. Le 7 mai 1905 je pratiquai, pour la seconde fois, une section césarienne, qui me permit d'extraire par la voie abdominale un enfant du sexe féminin de 3050 grammes, qui me parut bien constitué et nullement achondroplasique et qui fut comme César allaité par sa mère.

Les suites de couches furent tout à fait régulières. Elle se remit même plus rapidement que la première fois et quittait le service le 3 juin. Est-ce pour n'y plus revenir. Je n'ose l'espérer. Les achondroplasiques me paraissent être comme les rachitiques d'une fécondité toute particulière.

Je revis à ce moment son fils César qui me parut très grand pour ses 29 mois.

CONCLUSIONS

1° L'Achondroplasie n'apporte aucun obstacle à la fécondation de la femme ni à l'évolution de la grossesse qui se poursuit normalement jusqu'à l'accouchement.

2° Au terme de la grossesse, l'angustie pelvienne est cause d'un défaut d'engagement et l'accouchement est presque toujours impossible par les voies naturelles.

3° L'avortement au début de la grossesse sera repoussé ainsi que l'accouchement prématuré provoqué, du reste le plus souvent insuffisant pour permettre le passage de l'enfant au travers d'un bassin malformé et rétréci. Le traitement de choix sera l'opération césarienne conservatrice, pratiquée à la fin de la grossesse ou tout au début du travail.

4° Les achondroplasiques peuvent avoir des enfants normaux, mais souvent ces enfants héritent de la maladie de leurs parents; il existe plusieurs exemples d'achondroplasie familiale. Même indemnes d'achondroplasie, ils présentent parfois des tares nerveuses et un état dystrophique dont il est difficile d'établir les relations avec l'achondroplasie des parents.

BIBLIOGRAPHIE

- APERT. — *Quelques Remarques sur l'Achondroplasie*. (Nouv. Icon de la Salp 1911).
Achondroplasie (Traité des Maladies familiales).
Une famille d'Achondroplasiques (Soc. de Péd. 1909).
- BAR, BRINDEAU, CHAMBRELEUT. — *Prat. Art. Accouch.*
- BERTOLOTTI. — Presse Médicale 1913.
- CESTAN. — *A propos d'un cas d'Achondroplasie* (Nouv. Icon de la Salp 1901).
- CHAMPETIER DE RIBES et DANIEL. — Soc. d'Obstet de Paris 1902.
- DOUNAIEVSKY. — Thèse de Paris 1912.
- DURANTE. — *Deux cas d'Achondroplasie*. Société Anat. 1900.
- EUZIERE et DELMAS. — Nouv. Icon de la Salp. 1911.
- FRANCHINI et ZANASI. — *L'Achondroplasie est-elle héréditaire*. (Nouv. Icon de la Salp. 1910.)
- FRUHINSHOLTZ et MICHEL. — Annales de Gynec. 1907.
- HERGOTT. — *Du Nanisme au point de vue Obstétrical* (Ann. de Gyn. 1906).
- LAUZE. — Thèse de Paris 1910.
- LEPAGE. — Soc. d'Obstétrique 1904.
- LERICHE. — *De l'Achondroplasie chez l'Adulte* (Gaz. des Hop. 1904).
- LEVI. — *Sur un nouveau cas d'Achondroplasie*. (N. I. de la Salp 1909).

- MARIE. — *L'Achondroplasie chez l'Adulte*. (Presse Méd. 1900).
PARHON. — *Nouvelle contribution à l'Etude de l'Achondroplasie* (Nouv. Icon de la Salp) 1913.
PONCET et LERICHE. — *Nanisme ancestral et Achondroplasie ethnique*. Bul. de l'Acad. de Méd. 1903.
PORAK. — *De l'Achondroplasie*. (Nouv. Arch. d'Obst. 1890).
PORAK et DURANTE. — *Nouv. Icon. de la Salp.* 1905.
REBATU. — *Un cas nouveau d'Achondroplasie*. (Nouv. Icon. de la Salp. 1911).
REGNAULT. — *Notes sur l'Achondroplasie*. (Soc. Anat. 1901).
-

Vu :

Le Doyen.

M. ROGER

Vu :

Le Président de la thèse.

M. BRINDEAU

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris.



LANE MEDICAL LIBRARY

This book should be returned on or before
the date last stamped below.

--	--	--

H111

P232 Paris. Univ. Thèse

v.5

1922

77465

NAME

DATE DUE

